FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N° 193

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre, Emile VILLENEUVE

né le 29 Mai 1926 à SAVIGNY-SUR-ORGE (S.& O.)

Présentée et soutenue publiquement le :

GANGRENE AIGUE SYMETRIQUE DES EXTREMITES,

A PROPOS D'UN CAS D'ANURIE TRANSITOIRE

Président : Mr. DEROT, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre, Emile VILLENEUVE

né le 29 Mai 1926 à SAVIGNY-SUR-ORGE (S.& O.)

Présentée et soutenue publiquement le :

GANGRENE AIGUE SYMETRIQUE DES EXTREMITES,

A PROPOS D'UN CAS D'ANURIE TRANSITOIRE

Président : Mr. DEROT, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

162

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

18-1-60

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. . . . . **Jean VERNE.**

I. — PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER (G.)
» (Prof^r à titre personnel)		DELMAS (A.)
Anatomie pathologique		DELARUE (J.)
Anesthésiologie		BAUMANN (J.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale		JAYLE (M. F.)
» » (Prof^r à titre personnel)		SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports		CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale		FAUVERT (R.)
» » (Prof^r à titre personnel)		BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale		BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	SICARD (A.)
	Cochin	QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Boucicaut	LENÈGRE (J.)
	Broussais	SOULIÉ (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)		FEY (B.)
Embryologie		GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)		SÈZE (S. de)
Histologie		VERNE (J.)

	MM.
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
— — (Profr à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
» (Profr à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
» (Profr à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
» » (Profr à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A).
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. par. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch. DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. KELLERSHOHN

	MM.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.), m.c. agr GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. HUGUIER (J.) OLIVIER (C.) PADOVANI (P.) POILLEUX (F.) ROUX (M.) VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.) CONTE (M.) DOMART (A.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) TURIAF (J.)

	MM.
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mlle HURÉ (A.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.,), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

En gage de ma reconnaissance et de mon affection.

A MA FEMME

Fidèle compagne de mes bons et mauvais jours.

A MON FILS PIERRE-LOUIS

AUX MIENS - A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE

MAURICE DEROT

Professeur de Clinique Médico-Sociale
du Diabète Sucré et des Maladies de la
Nutrition,

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse, nous a inspiré ce travail,
nous en a fourni les éléments et
nous a guidé dans sa réalisation.

Qu'il trouve ici l'expression de
notre respectueuse reconnaissance
et de notre profond respect.

Monsieur le Docteur MARCEL LEGRAIN,

Assistant des Hôpitaux de Paris
Chargé de Recherches à l'Institut
National d'Hygiène.

Monsieur le Docteur R. ROUDIER,

Chef de Laboratoire d'Anatomie-Pathologie,
Chargé de Recherches à l'Institut
National d'Hygiène,

Monsieur le Docteur M. VASSELIN,

Chef de Clinique.

Monsieur le Docteur J. GUEDON,

Chef de Clinique.

Qui ont participé à ce travail et
qui nous ont aidé de leurs conseils.

Puissent-ils trouver ici l'expression
de notre reconnaissance et de notre
gratitude.

A TOUS NOS MAITRES des HOPITAUX DE PARIS.

INTRODUCTION

Le caractère principal de la Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités est de conserver depuis 1862 date à laquelle cette affection fut décrite cliniquement par Maurice Raynaud le caractère d'une maladie rare, et imprévisible dans son apparition au sein de contextes cliniques très différents et dans lesquels elle constitue un élément exceptionnel.

C'est en grande partie, l'absence d'une pathogénie précise, à un syndrome de gangrène sèche des extrémités chez une malade, à laquelle Maurice Raynaud fut appelé à donner ses soins, qui attira son attention et l'amena à rechercher l'existence de cas similaires.

L'observation qui a servi de base à ce travail, concerne un cas de Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités, accompagnée d'une anurie, particularité qui ne semble pas avoir encore été signalée jusqu'à présent.

. . . . .

-:-:-:-:-:-:-

OBSERVATION

Le malade, M.B... Henri entre dans le Service du Professeur Dérot à l'Hôtel-Dieu, le 8 juin 1959, pour une anurie, adressé par le Dr. Caron de l'hôpital d'Epernay.

Il s'agit d'un homme de 49 ans, sans antécédent pathologique notable, cheminot.

L'histoire de la maladie est la suivante :

Le 2 juin, au cours de son travail sur la voie ferrée, il éprouve une sensation de malaise et présente une diarrhée importante avec des selles noires qui va durer quarante-huit heures environ. Il n'y a aucune notion d'intoxication alimentaire ou médicamenteuse : à signaler une morsure de chien, le 31 mai, au niveau de la main droite.

Le 4 juin surviennent des douleurs des extrémités (pieds et mains) vives, entraînant une impotence fonctionnelle, qui vont durer quelques heures, tandis qu'apparaît un purpura ecchymotique généralisé prédominant aux mêmes extrémités. Il existe déjà un début de sphacèle de la dernière phalange de l'annulaire droit.

Le 5 juin, le malade entre à l'hôpital d'Epernay, Service du Dr. Caron où l'on note à son arrivée un "état de choc" mais la tension artérielle est à 11/9, une fièvre à 39°, un purpura ecchymotique diffus, une gangrène de l'annulaire droit, un subictère conjonctival, une oligurie. Les examens complémentaires pratiqués le jour même, révèlent : une azotémie

à 2 grammes °/₀₀, un hémogramme à 4.400.000 globules rouges, 7.400 globules blancs, avec 91 % de polynucléaires neutrophiles. Le temps de coagulation, le temps de saignement, le taux de prothrombine sont normaux, par contre, les plaquettes sont estimées à 35.000 par millimètre cube. La glycémie, le bilan hépatique sont normaux. Les jours suivants, alors que la fièvre et la diarrhée ont disparu, l'anurie se confirme et l'urée sanguine s'élève. Elle est à :

2 gr.75 le 6 juin,
3 gr.75 le 7 juin,
4 gr.60 le 8 juin.

Pendant ces quelques jours, le malade a reçu huit millions d'unités de pénicilline par jour, de la delta-cortisone puis de l'A.C.T.H., en raison des vomissements.

C'est alors que le malade est transféré dans le Service du Professeur Dérot, le 8 juin, dans la soirée.

A son entrée, on est frappé d'emblée par l'atteinte cutanée, dominée par un purpura ecchymotique diffus et une gangrène des extrémités atteignant tous les orteils des deux pieds, la plante du pied gauche, l'annulaire droit et l'index gauche. Les régions atteintes sont violacées ou déjà noirâtres, sèches, insensibles et indolores. Il existe encore quelques plaques escharrifiées sur le nez, au pourtour de la bouche et du méat urinaire.

Contrastant avec l'importance de ce syndrome cutané, l'état général est bon. Le malade ne souffre pas et ne présente l'aspect, ni d'un choqué, ni d'un infecté : la tension artérielle est à 14/8, il n'existe pas de fièvre. Il persiste une légère diarrhée. L'anurie est complète. Le sondage ne ramène pas d'urine. L'examen clinique révèle un pouls à 100, un petit souffle systolique de pointe à l'auscultation du coeur, un foie un peu gros, ferme, indolore. Les fosses lombaires sont normalement dépressibles. Les pouls périphériques, radiaux, pédieux et tibiaux postérieurs sont normale-

ment perçus. Les oscillations sont normales. L'auscultation pulmonaire et le cliché du thorax sont normaux.

Au total, il s'agit d'un tableau de gangrène aiguë symétrique des extrémités avec anurie. Les examens complémentaires, le 8 juin, révèlent une urée sanguine à 4 gr. 7 °/₀₀, une réserve alcaline à 8,1 mEq, un Cl à 84 mEq, un Na à 130,5 mEq et un K à 6,6 mEq.

La numération globulaire montre 3.700.000 globules rouges et 9.900 globules blancs ainsi que 72.000 plaquettes.

L'électrocardiogramme montre de grandes ondes T positives symétriques et pointues, sans doute en rapport avec l'hyperkaliémie.

Une épuration extra-rénale par hémodialyse est décidée et pratiquée le 9 juin, avec l'appareil de Kolff-Merrill. Après l'hémodialyse, l'azotémie est à 1 gr. 8, la réserve alcaline à 14 mEq et le K à 4,5 mEq.

Les dix jours qui suivent sont marqués par un état clinique sévère, en rapport avec une insuffisance rénale grave. Le catabolisme azoté est intense et justifiera deux nouvelles hémodialyses qui s'effectuent sans incident, l'une le 13 juin, l'autre le 19 juin, alors que la diurèse a repris progressivement depuis quatre jours, mais que l'urée sanguine demeure supérieure à 4 gr. 1.

A partir du 20 juin, l'état clinique est satisfaisant. L'azotémie baisse lentement grâce à la reprise rapide d'une diurèse abondante. Une polyurie autour de trois litres par vingt-quatre heures avec une concentration uréïque urinaire allant de 4,6 à 10 grammes par litre, permet un régime normalement salé et contenant un demi-gramme de protides par kilogramme de poids. Le purpura a complètement disparu, les lésions gangréneuses sont caractéristiques, parfaitement limitées, avec un sillon de démarcation net entre zone saine et zone gangréneuse qui réalise une véritable momification.

A partir du 1er juillet, apparaissent des douleurs au niveau du pied gauche, accompagnées de fièvre, tandis que l'on note des signes inflammatoires à la périphérie de la zone sphacelée. Une amputation à mi-jambe est décidée et pratiquée sous anesthésie locale dans le Service du Professeur Patel, le 10 juillet, par les Docteurs Cormier et Grillet, que nous remercions vivement pour la surveillance chirurgicale de notre malade durant toute son hospitalisation et la réalisation des interventions qui furent nécessaires. Les suites opératoires furent simples. Les zones gangréneuses restantes, début juillet, sont les orteils et le talon antérieur droit, l'annulaire droit et l'index gauche, on en diffère la régularisation.

La recherche d'une cause à ce syndrome a conduit à pratiquer de très nombreux examens paracliniques. Les clichés du thorax sont restés normaux pendant toute la durée de l'évolution ainsi que les électrocardiogrammes.

Deux examens du fond d'oeil ont été pratiqués : ils révèlent une sclérose vasculaire avec des artères brillantes, irrégulières, sinueuses, des lésions de capillarose, des signes de croisement sans exsudat, sans hémorragie, sans oedème. On note, de plus, quelques segments artériels engainés de péri-artérite.

Les hémocultures sont restées négatives.

Les examens sérologiques à la recherche d'une infection à salmonella ou à shiga, les réactions virales usuelles, Hirst, Agglutinines froides, les séro-diagnostics des diverses rickettsioses se sont révélés tous négatifs.

Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives. Par contre, la réaction de toxoplasmose est faiblement positive au vingt-cinquième mais ceci constitue un titre d'anticorps banal pour un adulte.

Une intradermo-réaction de lymphoréticulose d'inoculation est négative.

Une recherche de cellule de Hargraves est négative. Il a été pratiqué des biopsies cutanée et musculaire qui furent sensiblement normales.

Une étude immunohématologique complète n'a montré aucun anticorps anormal.

Les protides sériques étaient normaux.

Trois électrophorèses successives ont montré une hypo-albuminémie et une hyperglobulinémie portant essentiellement sur les fractions béta -2 et gamma. L'immuno-électrophorèse n'a pas montré de fraction protidique anormale : pas de cryoglobuline, pas de macroglobuline.

Les mois d'août, de septembre et d'octobre sont marqués par le retour progressif à un état clinique normal. Cette période est entrecoupée d'interventions chirurgicales limitées effectuées par le Dr. Grillet dans le Service du Professeur Patel afin d'obtenir la mutilation la plus faible compte tenu des zones nécrosées. Le 10 août, on profite d'une anesthésie générale pour pratiquer une ponction biopsie rénale droite transcutanée.

En novembre 1959, cinq mois après le début de la maladie, le tableau est le suivant : état clinique parfait, le malade n'accuse aucun trouble. L'examen somatique est normal. Les séquelles motrices sont les suivantes : amputation de la jambe gauche au tiers supérieur et amputation transmétatarsienne du pied droit. Le talon droit qui a subi une greffe de peau est en bonne voie de cicatrisation. Les résultats biologiques sont les suivants : fonctions rénales très satisfaisantes : urée 0,30, clearance de l'urée 41 millilitres par minute pour un débit de un demi-millilitre par minute. Elimination de la P.S.P. : 70 % en 70 minutes. Sédiments urinaires normaux. Uro-culture négative. Numération et formule : globules rouges 4.000.000 globules blancs 9.300, polyneutrophiles 63 %, éosinophiles 4 %, lymphocytes 27 %, monocytes 6 % et plaquettes 185.000. Fonctions hépatiques strictement normales.

Le retour prochain au domicile du malade est envisagé dès que la cicatrisation du talon sera terminée.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Les diverses biopsies et les examens histologiques des segments de membres amputés ont fourni les renseignements suivants :

Première biopsie cutanée.

Plusieurs prélèvements ont été effectués au niveau des parties saines et aux endroits où se présentaient des zones purpuriques en particulier sur les membres inférieurs.

Dans les zones saines ou plus précisément éloignées des zones hémorragiques, on ne relève pas de lésions histologiques sur les coupes. Par contre, au niveau des taches purpuriques, on peut constater les lésions suivantes :

- un certain degré d'hyperkératose et d'atrophie épidermique,
- au contact de la couche basale, on note une bande d'oedèmes au sein de laquelle prolifèrent des cellules conjonctives,
- sur quelques préparations, les capillaires sont gorgés de sang, hypercongestifs avec des hémorragies associées,
- dans le derme, les faisceaux collagènes sont dissociés, infiltrés d'oedème, avec des aspects de nécrose fibrinoïde,
- au point de vue cellulaire, on ne rencontre pas d'infiltration péri-capillaire ou de groupement de cellules qui penchent en faveur d'un syndrome histologique particulier.

Biopsie musculaire (pratiquée avant l'intervention chirurgicale).

Le muscle n'offre pas de lésions histologiques dégénératives. On peut remarquer, autour de petites artérioles, un épaississement de l'adventice sous la forme d'un dépôt collagène.

Biopsie rénale.

Les lésions sont avant tout glomérulaires. Elles consistent en un épaississement de la membrane des capillaires. Pour certains glomérules, cet épaississement masque le trajet et la structure des vaisseaux. Pour l'un d'entre eux, on a presque l'image d'un classique pain à cacheter. D'autres glomérules ne présentent cette atteinte que d'une manière parcellaire. Elle semble débuter d'ailleurs au pôle vasculaire. La capsule de Bowmann est elle aussi légèrement hypertrophiée, irrégulière dans son assise basale, et sa couche épithéliale tend à desquamer.

Les tubes contournés sont dans leur ensemble, mal définis. En certains endroits, ils perdent leur limite. Il devient difficile de les distinguer. Cet aspect est dû à une vascuolisation du cytoplasme qui devient spongieux et la partie superficielle de la cellule s'émiette dans la lumière des tubes en un réticulum éosinophile.

Des noyaux restent basaux et ne sont ni dégénérés, ni nécrotiques. Dans d'autres territoires, l'épithélium est aplati, dédifférencié et les tubes sont entourés ici d'un manchon de sclérose. Des tubes renferment des fragments de cylindres épithéliaux, d'autres sont remplis d'une substance amorphe, éosinophile, hématique.

Le tissu interstitiel est scléreux par place. Sur un fragment de la biopsie, on voit même deux glomérules complémentaires entourés d'une sclérose dense. Plusieurs îlots de cellules inflammatoires nodulaires sont visibles.

La coloration de Masson confirme la légère sclérose interstitielle et montre, plus nettement, l'épaississement de la capsule de Bowmann. Par contre, les glomérules ne sont ni scléreux, ni en état de dégénérescence fibrinoïde. Cette coloration objective autour d'un petit vaisseau, un oedème collagène.

La coloration au P.A.S. est positive au niveau de la basale capsullaire où elle confirme son épaississement. Elle est largement diffusée dans bon nombre de glomérules où elle démontre la présence d'un dépôt important de glyco-protéines.

L'architecture réticulinique est conservée. Il n'y a pas eu de destruction, ni de rupture de cette charpente autour des tubes rénaux et de glomérules. L'imprégnation argentique retrace le trajet des capillaires qui avait tendance à s'estomper sur les autres préparations.

Examen des Pièces d'Amputation.

1 - Muscle jumeau externe.

Il n'y a pas de dégénérescence importante de la fibre musculaire. Au niveau d'une veine de moyen calibre, on rencontre un thrombus rouge, peu adhérent à la paroi.

Dans l'ensemble, les vaisseaux qui sont compris dans le tissu interstitiel n'offrent pas d'altération de leurs parois. L'on trouve un infiltrat inflammatoire péri-vasculaire et un dépôt collagène au niveau de l'adventice des vaisseaux, formant un manchon périphérique. Quelques fibres musculaires sont quand même dégénérées sur une partie de leur trajet.

2 - Muscle jambier antérieur.

Le prélèvement a été effectué au niveau du muscle jambier antérieur et comprend en même temps la peau et les couches sous-jacentes. Il a été

fait au niveau d'une zone de nécrose. La peau présente une couche de kératose en deux plans avec une formation séreuse entre ces deux plans.

Dans l'intérieur même de l'épiderme, se voient des micro-abcès. La couche basale est complètement dissociée avec de nombreuses cellules pigmentées. Les cellules de la couche de Malpighi deviennent spongieuses, perdent leurs épines.

La portion dermique est riche en fibres collagènes denses et en cellules d'origine inflammatoire conjonctive, fibroblastes. Plus profondément dans la couche graisseuse hypodermique, le tissu graisseux est complètement remplacé par un tissu de granulation, associé à une substance fondamentale abondante.

Les vaisseaux que l'on rencontre ici présentent des phénomènes d'endovascularité proliférative. Dès que l'on arrive dans la couche musculaire, les dégâts sont importants, sous forme d'une nécrose massive détruisant complètement les fibres musculaires.

3 - Artère tibiale antérieure.

On ne trouve pas au niveau supérieur de l'artère tibiale antérieure de thrombose, ni de dégénérescence de la paroi, malgré un épaississement oedémateux de celle-ci. Il faut noter l'épaississement de l'adventice sous la forme d'un dépôt de substance collagène, signalé lors de l'examen musculaire et associé à des traînées de cellules inflammatoires.

A l'étage moyen, l'on signale les mêmes lésions qu'à l'étage supérieur, avec cependant quelques modifications. Le paquet tibial antérieur vasculo-nerveux est ici complètement enrobé dans une gangue de sclérose qui fait disparaître complètement le pourtour des vaisseaux. Mais on ne rencontre pas encore de thrombose à ce niveau.

Au niveau de la thrombose, les parois des vaisseaux sont ici beaucoup plus altérées qu'à l'étage supérieur. En certains endroits, ils pré-

sentent une sclérose interstitielle qui envahit leurs parois. Sur d'autres vaisseaux, on rencontre, soit une substance fibrinoïde, soit des hématies formant un caillot peu organisé. Sur l'un d'eux, on trouve un caillot organisé anciennement mais en voie de nécrose et d'infection.

4 - Artère tibiale postérieure.

On rencontre les mêmes lésions que celles décrites précédemment, avec, ici, des caillots qui obturent la lumière de tous les vaisseaux compris dans ce paquet. Ces caillots sont rouges, peu organisés, faiblement adhérents à la paroi. Il faut noter l'épaississement collagène de l'adventice, épaississement d'ailleurs qui tend à s'infiltrer dans la couche moyenne des vaisseaux.

-:-:-:-:-:-

RESUME DE QUELQUES CAS DE GANGRENE AIGUE SYMETRIQUE DES EXTREMITES RELEVES DANS LA LITTERATURE

WILCOX L.D. - Symmetrical gangrene associated with coronary thrombosis.

Une femme de 62 ans est admise au Victoria Hospital le 28.12.1957 pour une dyspnée très importante avec confusion mentale. Par ailleurs on note une cyanose des lèvres et des ongles. La tension artérielle est à 40/50 mm Hg., le pouls à 40.

Le traitement (Dextran-Levophed) fait remonter les chiffres tensionnels en 4 heures à 70/50 mm Hg. et en 5 heures à 100/70 mm Hg.

Un E.C.G. pratiqué le jour suivant montre une élévation de S.T. en V1 V2 et A.V.E. en même temps que l'auscultation révèle un frottement péricardique.

Le 4ème jour une douleur aux pieds apparaît en même temps que ceux-ci deviennent froids et cadavériques et que les différents pouls sont perturbés.

Le processus va en s'accentuant les jours suivants :

Le 6ème jour une ligne de démarcation se dessine à 4 pouces au-dessus des chevilles.

Le 10ème jour la gangrène des orteils se confirme.

Le 18ème jour les orteils sont noirs et secs ainsi que le talon gauche.

Le 20ème jour une amputation à mi-cuisse est pratiquée à gauche.

La pièce opératoire montre une gangrène du pied avec athéromatose modérée des vaisseaux de la jambe et thromboses des artères tibiales antérieures et postérieures.

Le 32ème jour la malade meurt de sa cardiopathie, l'autopsie montre un vieil infarctus, sans thrombus et une athéromatose aortique.

BARBLE P. - Gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'oto-antrite.

Le petit malade est admis au centre hospitalier du Mans pour diarrhée toxique le 12 avril.

L'étiologie de la toxicose semble être une otite purulente bilatérale.

Le 16 avril devant l'aggravation malgré le traitement, une antrotomie gauche est pratiquée livrant passage à un pus abondant.

Le 17 avril on note une amélioration de l'état général, une antrotomie droite, productive, est pratiquée.

Le même jour apparaît une gangrène symétrique des extrémités des doigts.

Le 20 avril il se produit une rechute du syndrome toxique qui est due à un abcès de la marge de l'anus.

Au cours de ce nouvel accident il n'y a pas d'extension locale de la gangrène, pas de foyer aux membres inférieurs.

Par la suite la gangrène évolue comme une gangrène sèche avec apparition de sillons d'élimination.

La guérison se fait au prix de mutilations.

MARIE J., HENNEQUET A. CORONE P. et MATHIEU H.

Gangrène Symétrique des Extrémités digitales chez un nourrisson de 14 mois. Atteinte cardiaque simultanée.

Un enfant de 14 mois présente le 12.11.57 une température à 39°2 avec pharyngo-rhino-trachéo-bronchite saisonnière non compliquée. Ce syndrome banal est traité.

Le 16.11 une température à 38° coïncide avec une poussée dentaire.

Le 17.11 l'état général est meilleur mais les pieds sont anormalement froids.

Le 20.11 on constate une nécrose avancée des extrémités digitales. La température est normale. L'enfant ne souffre pas, il est hospitalisé et bientôt transféré dans un service parisien.

A l'entrée l'état général est bon, mais les dernières phalanges des 4 doigts de chaque main sont à l'état de fuseaux, noirs, secs, indolores, comme carbonisés.

Le 14.12 surviennent des manifestations cardiaques aiguës, avec pâleur et état lipothymique.

Le 3.1. mêmes symptômes.

Du 3 au 5 on assiste à la chute progressive des phalanges nécrosées.

Du 5 au 11 survient une dernière défaillance cardiaque réversible. Par la suite l'évolution est favorable. La cicatrisation se fait normalement après élimination des zones nécrosées.

-:-:-:-:-:-

DISCUSSION

Il convient maintenant, avant de discuter les symptômes rénaux propres à notre observation de définir le cadre nosologique et étiologique de la Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités.

Lorsque Maurice Raynaud décrivit ce syndrome, il ne le dissociait pas absolument de la maladie qui porte aujourd'hui son nom.

En effet les vingt cinq observations qui constituent la documentation de sa thèse sont rangées par groupes et dans l'ordre suivant :

"Syncopes et asphyxie locale à l'état de simplicité (doigt mort)".

"Asphyxie et gangrène superficielle avec prédominance de l'élément nerveux".

"Gangrène Symétrique des Extrémités à forme bénigne".

Ces premiers chapitres concernent la Maladie de Raynaud proprement dite, qu'elle soit compliquée ou non de gangrène parcellaire cutanée.

Au contraire le suivant intitulé "Gangrène Symétrique des Extrémités à forme grave" contient trois observations (14, 15, 16) qui sont des exemples typiques de la "Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités" telle qu'on l'entend actuellement.

Il faut remarquer que l'auteur considère l'observation n° XV comme typique et qu'elle a été précisément le point de départ de ses recherches.

Les faits rapportés, et leur interprétation, constituent un ensemble de critères, donnant toute son autonomie à cette affection que l'auteur qualifie de "gangrène spontanée des quatre extrémités, survenant inopinément chez une jeune femme de 27 ans" et plus loin de "gangrène sèche des quatre extrémités allant jusqu'à la chute de plusieurs portions de phalanges unguéales". Il note par ailleurs l'absence d'antécédents pathologiques lointains pouvant expliquer un tel syndrome. Il a vérifié également en suivant la malade plusieurs années que la guérison n'avait été suivie d'aucune récidive.

Ainsi cette maladie est remarquable par sa survenue brusque sans cause lointaine, sa topographie, sa rapidité d'évolution, sa tendance à la limitation rapide et à la guérison définitive aux prix de mutilations d'importance variable.

Ces considérations éliminent toute gangrène qui serait le résultat d'une maladie vasculaire au long cours, ou d'une agression cutanée locale.

Nous sommes donc en présence d'un syndrome très rare.

Il peut se rencontrer à tous les âges de la vie, mais semble plus fréquent chez le nourrisson et le jeune enfant.

MM. Beyer P. Juif J. et Friedrich C. remarquent (7) à ce sujet que "la fréquence des gangrènes du nourrisson, en particulier des gangrènes symétriques des extrémités paraît actuellement plus importante qu'autrefois, si ce fait n'est pas dû au hasard, on peut penser qu'il coïncide avec l'utilisation des antibiotiques (Wiener) ceux-ci prolongent la survie au cours d'affections autrefois mortelles en permettant une symptomatologie nouvelle ou, au contraire, en exerçant une action toxique capable de provoquer la gangrène".

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-

CLINIQUE

Le début est marqué en général par des signes subjectifs à type de démangeaisons de picotements, au niveau des extrémités. Ensuite apparaissent des douleurs d'intensité variable, évoluant par crises et sans périodicité nette.

Parallèlement ou avec un décalage dans le temps, surviennent des signes objectifs variables, rougeurs, oedèmes, refroidissement de la peau, en même temps qu'un certain degré d'impotence fonctionnelle.

Il faut noter la relative fréquence d'un purpura ecchymotique diffus.

Les pouls pédieux, tibiaux postérieurs et radiaux, peuvent être strictement normaux, comme dans notre observation, au contraire dans certains cas ils sont déjà perturbés dès cette période de début. Ce tableau évolue dans un délai de quelques heures à quelques jours vers une gangrène confirmée.

Des troubles ischémiques tel que le refroidissement des membres avec plaques ecchymotiques, affectent rapidement des zones souvent étendues.

Dans un deuxième temps la topographie des éléments cyanotiques se restreint pour ne plus occuper que les extrémités où apparaissent des signes de nécrose : noircissement des téguments, escharrifications, tandis qu'une ligne de démarcation commence à séparer les zones saines des parties atteintes.

Ces lésions gangréneuses qui sont sèches et insensibles intéressent au premier chef les parties distales des doigts, des orteils, moins fréquemment celles du nez et des oreilles. L'atteinte du méat uréthral présente chez notre malade, ou du pénis, est exceptionnelle.

La limite proximale est variable, une ou plusieurs phalanges sont touchées. D'autres régions peuvent être affectées tel que le talon dont l'atteinte n'est pas rare.

Quoiqu'il en soit il n'y a pas d'extension ultérieure du processus nécrotique. Les zones gangrénées sont rapidement et définitivement délimitées.

Leur topographie n'est que grossièrement symétrique, des différences existant, d'un côté par rapport à l'autre, quant à la localisation exacte à tel orteil ou à tel doigt et relativement au siège de la limite supérieure des territoires nécrosés.

Ainsi dans notre observation bien que toutes les extrémités fussent atteintes, l'étendue des lésions au membre inférieur gauche nécessitât une amputation à mi-jambe, alors que de simples régularisations suffirent pour les autres extrémités.

La phase terminale de l'évolution clinique est constituée par la momification des parties atteintes. Les tissus achèvent de se dessécher et prennent une coloration franchement noire et suivant la description de Julien Marie et ses collaborateurs (33) les zones nécrosées sont transformées en petits fuseaux noirs, secs, indolores comme carbonisées".

Un sillon d'élimination bien délimité apparaît, qui va devenir douloureux au bout d'un certain temps par infection.

L'élimination va se faire soit spontanément, soit le plus souvent grâce à des interventions. La cicatrisation est la règle ensuite.

Le pronostic local est donc favorable. La guérison est définitive, mais au prix de séquelles fonctionnelles qui peuvent être lourdes.

Il est à noter par ailleurs que pendant l'évolution de la maladie l'atteinte de l'état général est très variable.

Dans l'observation n° XV de Maurice Raynaud, après 10 jours de maladie "alors que la coloration des mains a atteint son maximum" "que les dernières phalanges des orteils sont entièrement noires et que le malade commence à ressentir des douleurs très violentes aux pieds", l'auteur ne peut que constater l'intégrité complète des autres fonctions.

En fait leur perturbation semble conditionnée par l'étiologie du syndrome dont nous allons voir qu'elle est caractérisée par la multiplicité des causes et la différence de leur gravité propre, laquelle ne préjuge pas de l'importance du processus gangréneux.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-

ETIOLOGIE

Nous envisagerons d'abord les affections qui par leur gravité et leur nature n'élucident peut-être pas parfaitement le mécanisme intime de ce syndrome mais au moins l'expliquent d'une façon plausible.

Chez l'adulte les cardiopathies sont assez fréquemment rencontrées.

Monsieur Wilcox L.D. dans le "Canadian Medical Association Journal" étudie la thrombose coronarienne avec infarctus et cite à ce propos cinq groupes de cas de gangrène des extrémités, dont les causes admises comme probables sont respectivement la possibilité d'embolies multiples, l'état de choc prolongé, la thrombose progressive de l'aorte abdominale, l'occlusion des vaisseaux des extrémités par des particules emboliques provenant de plaques athéromateuses et enfin les thromboses multiples accompagnant une polycythémie avancée associée à un infarctus.

Indépendamment des syndromes coronariens, également cités dans (13) (15) (46) il nous faut retenir les thromboses oblitérantes de l'oreillette gauche, les troubles paroxystiques du rythme, l'insuffisance cardiaque aiguë après embolie pulmonaire massive et l'endocardite maligne (1) (8) (9) (24) (37) (39).

Les autres étiologies majeures sont les intoxications à l'oxyde de carbone (28) (32) (10) et des affections chroniques, telles que la périartérite noueuse, les cryoglobulinémies où les lésions gangréneuses constituent un accident évolutif exceptionnel.

Enfin nous citerons des infections diverses : le typhus, la fièvre typhoïde, le choléra, la grippe, les pneumopathies à pyogènes ou tuberculeuses (16) (45) (47) (48).

Chez le nourrisson la cause dominante semble la toxicose, ce qui est en fait assez explicable, puisque ce syndrome est lui-même une façon fréquente de réagir du nourrisson à des agressions diverses. Il faut également retenir les septicémies (4). Nous en arrivons à un second groupe d'affections dont la bégninité contraste avec l'importance des lésions gangréneuses. Nous citerons la rhino-trachéite (Julien Marie (33), l'existence d'une diarrhée cédant rapidement et suivie d'asthénie (observation n° XV de M. Raynaud) et chez notre malade une morsure de chien non compliquée et une diarrhée ayant duré 24 heures.

Enfin il faut admettre l'existence de gangrène aiguë chez des malades apparemment sains, diverses observations en font foi (14) (29) (38).

Ces faits ne contribuent pas à éclaircir la pathogénie d'un syndrome pourtant constant dans ces manifestations cliniques. On peut invoquer au sujet de certaines étiologies des mécanismes simples tels ceux suggérés par M. Wilcox au sujet des infarctus myocardiques.

Dans les états de choc, et dans l'intoxication par l'oxyde de carbone il est aisé d'admettre une ischémie des extrémités.

Certains auteurs soulèvent à ce sujet l'hypothèse d'une exclusion vasculaire, préférentielle assurant la protection des organes vitaux au détriment des tissus périphériques (17).

Dans la périartérite noueuse et la cryoglobulinémie on s'explique la possibilité de thromboses artériolaires soit par lésion de la paroi vasculaire soit par précipitation intra-vasculaire de diverses substances.

En revanche les étiologies infectieuses, les pneumopathies en particulier se prêtent beaucoup plus difficilement à des interprétations pathogéniques valables.

Tout au plus certains auteurs MM. Caussade, Neiman, Pierson (14) et d'autre part MM. Marquezy, Eck, Boiswiczald (34) admettent-ils chez le nourrisson la possibilité de vascularité infectieuse.

Citons encore (29) (M. Lantvejoul) chez un prématuré la régression complète d'une gangrène, déjà au stade du sphacèle, et des sillons d'élimination, sous l'influence d'un traitement sulfamidé.

Quant aux gangrènes survenant chez des sujets apparemment sains, leur pathogénie demeure absolument mystérieuse, même s'il est permis de supposer une causalité commune à toutes les formes étiologiques.

Il aurait en tous cas été logique de penser que l'existence des lésions artério-capillaires aiguës s'accompagneraient dans nombre de cas de lésions rénales. Or, c'est en fait rare, et la présence chez notre malade d'une anurie confère à ce cas un caractère exceptionnel que nous allons envisager.

-:-:-:-:-:-

INTERPRETATION DES LESIONS RENALES

PROPRES A NOTRE OBSERVATION

Le malade a été admis dans le Service de Monsieur le Professeur DEROT pour anurie et hyperazotémie croissante. Les deux phénomènes duraient depuis quatre jours. Les chiffres étaient, urée : 2 g. 75 le 5 juin et 4 g. 75 le jour de l'entrée à l'Hôtel-Dieu. Par ailleurs, une numération formule sanguine confirmait une thrombopénie déjà constatée dans le service précédent (Dr. Caron, Hôpital d'Epernay).

Le 9 juin, une hémodialyse pratiquée à l'aide du rein artificiel de Kolff Merrill ramena l'azotémie à 1 gr. 8.

Il fut nécessaire par la suite de répéter l'opération par deux fois, les 13 et 19 juin, bien que la diurèse ait commencé à reprendre le 15 juin.

Dans les jours qui suivirent la deuxième épuration extra-rénale, une diurèse abondante (3 litres par 24 heures) avec une concentration uréique de 4,6 à 10 gr. par litre, ainsi que la baisse lente de l'azotémie, laissaient présager une évolution favorable du syndrome rénal. Ce qui fut confirmé par les faits.

Ce tableau clinique avait, dès le début, fait envisager trois sortes d'affection : une nécrose bilatérale au cortex rénal, une tubulopathie aiguë, une lésion rénale vasculaire aiguë réalisant au niveau des reins des lésions voisines de celles constatées au niveau des extrémités et de la peau.

Le premier des syndromes évoqués était compatible avec l'ensemble des symptômes présentés par notre malade, chez lequel il existait une anurie précoce, qui dura dix jours, avec une assez bonne conservation de l'état général, malgré une azotémie croissante. L'évolution favorable même n'était pas en contradiction absolue avec ce diagnostic ; en effet, "Sheehan a montré qu'à côté des formes massives et diffuses, on peut voir des formes (de nécrose du cortex rénal) minimes et localisées qui ne lèsent que très partiellement le cortex rénal et qui donnent lieu à des anuries transitoires (Encyclopédie Médico-Chirurgicale)".

Quoi qu'il en soit, les renseignements fournis par la biopsie rénale ont permis d'éliminer la nécrose du cortex rénal. Les lésions tubulaires constatées deux mois après le début de l'affection, ainsi que la reprise progressive de la diurèse bientôt suivie d'une polyurie modérée étaient compatibles avec une tubulopathie aiguë qui aurait expliqué l'épisode anurique.

Mais si cette interprétation est exacte, il reste à expliquer la nature des lésions artério-glomérulaires constatées sur la biopsie.

Bien que rares, il existe dans la littérature des exemples de lésions rénales associées à la Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités. MM. Beyer P., Juif J. et Friedrich E. citent deux cas de glomérulonéphrite chez le nourrisson.

Nous résumerons brièvement, dans le premier des cas, ce qui concerne le syndrome rénal. Une hématurie massive fut constatée, le 21 octobre 1954 ; par ailleurs, les urines ne contenaient pas de leucocytes ni de cylindres, l'albuminurie était à 1 gr. 20, l'urémie à 1 gr. 10 et la tension artérielle à 19/12. Au début de novembre, les urines étaient toujours hématuriques, contenaient quelques leucocytes et cylindres, la tension artérielle restait à 16/11 et l'urée tombait à 0 gr. 39. A la fin de novembre, les urines s'éclaircissaient. La tension artérielle redevenait normale à la mi-décembre. La guérison fut complète.

Les auteurs, dans leurs commentaires, notaient "la difficulté de préciser la date de l'apparition des troubles vasculaires par rapport à celle de la glomérulonéphrite aiguë hypertensive. Il semble que ces affections aient débuté de façon à peu près concomitante". Leur conclusion a été la suivante :

"L'atteinte rénale n'est donc certainement pas un facteur nécessaire à la gangrène. On peut cependant penser qu'il existe une certaine relation entre ces 2 manifestations pathologiques, rôle favorisant de la néphrite, ou plutôt similitude d'origine, un même processus infectieux anaphylactique (neurovégétatif), pouvant dans certaines conditions, assez rarement réalisées semble-t-il, déclencher à la fois troubles rénaux et vasculaires périphériques".

Une autre observation rapportée par MM. Fisher H.W. et Reimann-Jasinski D. concerne un cas de glomérulonéphrite subaiguë, chez une femme entrée à l'hôpital pour gangrène des doigts et des orteils, et dont la mort survint par hémoptysie. Les lésions rénales furent une découverte d'autopsie.

L'examen histologique révéla la présence d'adhérences fibreuses en forme de croissant s'étendant à travers les espaces de Bowman. Tous les glomérules étaient envahis à des degrès différents, certains complètement fibrosés et hyalinisés, d'autres présentant des hyalinisations focales de la gaine des capillaires. Les parois artériolaires étaient le siège d'une prolifération et d'un épaississement avec hyalinisations focales. L'infiltration artérielle était insignifiante.

On constata une dégénérescence hyaline et des enflures de certains tubules.

Une section de pyramide rénale montrait une inflammation aiguë et des hémorragies focales. Les tubules étaient très atteints dans cette région.

Enfin, il faut signaler un autre type de néphropathie associée à la gangrène des extrémités ayant fait l'objet d'une observation de M. Maurice PAGNEZ (36).

Il s'agit d'une pyélonéphrite aiguë survenue chez une femme de 47 ans, par ailleurs porteuse d'une aortite syphilitique et sujette à des poussées de bronchite hivernale.

Cette pyélonéphrite, complication d'une bronchopneumonie bilatérale, était caractérisée par une grosse pyurie avec hyperazotémie à 2 g.45.

L'auteur conclut que les faits de ce genre sont rares et qu'il s'agit d'accidents apparus après une pneumonie ou une broncho-pneumonie, et qu'il serait bien hasardeux d'en vouloir conclure à une relation causale.

Dans notre observation, nous rappellerons le bilan négatif des examens complémentaires sur le plan infectieux, inflammatoire et immunologique.

Ainsi le diagnostic de périartérite noueuse a été formellement rejeté sur le contexte clinique et les données histologiques.

La maladie de Moschowitz (22) avait été retenue au début, sur l'association d'une insuffisance rénale aiguë à un purpura thrombocytopénique. Cette affection peut d'ailleurs constituer une étiologie de la nécrose rénale évoquée précédemment, comme il a été démontré par M. Gasser : "Dès le début de la maladie, un syndrome d'anurie s'installe brusquement et évolue inévitablement vers la mort en quelques jours. Cette insuffisance rénale aiguë est liée à une nécrose bilatérale du cortex rénal" (Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Gasser).

Par ailleurs, il a été signalé que ce syndrome peut évoluer exceptionnellement sur de nombreuses années.

MM. Cahalan S.F. et Horn R.C. (12) cite une observation personnelle avec survie prolongée, et plusieurs cas dans la littérature.

Toutefois, ce dernier diagnostic a été rejeté sur l'absence d'anémie hémolytique initiale, l'absence de signes nerveux, l'évolution clinique, les données histologiques cutanées, musculaires et rénales. On peut penser que les lésions propres à notre syndrome sont peut-être à rapprocher des lésions rénales constatées par MM. Zeek et collaborateurs ; dans le cadre des angéites nécrosantes que les auteurs classent en cinq catégories : les angéites hyperergiques, les angéites allergiques granulomateuses, les artérites rhumatismales, la périartérite noueuse et l'artérite temporale. La première de ces affections comporte, en effet, des lésions, des artérioles, des veinules, des capillaires, et des petites artères avec une inflammation interstitielle des reins et une nécrose glomérulaire.

Cependant, les cas d'angéites hyperergiques citées ne se sont jamais accompagnés de gangrène des extrémités et, d'autre part, ils sont caractérisés histologiquement par "une nécrose fibrinoïde et une réaction inflammatoire de la paroi des vaisseaux". Or, dans notre observation, les lésions de nécrose fibrinoïde sont peu importantes.

En conclusion, nous pouvons penser que l'anurie transitoire chez notre malade était due à une tubulopathie aiguë, accompagnant des lésions artério-capillaires diffuses des extrémités et du rein. L'ensemble de ce tableau semblait secondaire à une diarrhée, probablement de nature infectieuse, survenue brutalement chez un sujet en bonne santé apparente.

. . . . .

-:-:-:-:-:-

CONCLUSIONS

Dans sa thèse parue en 1862, Maurice Raynaud décrit plusieurs groupes de faits cliniques, classés par ordre de gravité croissante.

L'auteur envisage tout d'abord les phénomènes de syncope des extrémités, favorisés par le froid et intéressant plus particulièrement les membres supérieurs, ces troubles présentant un caractère chronique, et pouvant se compliquer à la longue de gangrène sèche, gardant un caractère parcellaire. De tels symptômes entrent dans le cadre de la maladie à laquelle l'auteur a donné son nom.

Cependant Maurice Raynaud décrit également dans un chapitre intitulé "Gangrène Symétrique des Extrémités à forme grave" un type de gangrène sèche, massive, d'évolution rapide, survenant sans antécédent vaso-moteur notable, et qui se rapproche bien davantage de l'affection présentée par notre malade.

Cette maladie dont le caractère autonome ne fait aucun doute est actuellement connue, sous le nom de "Gangrène Aiguë Symétrique des Extrémités".

Il s'agit d'une affection très rare, et au sujet de laquelle nous n'avons retrouvé dans la littérature mondiale qu'une cinquantaine de communications.

Le mécanisme physio-pathologique de son installation demeure mystérieux et relève d'étiologies multiples, sans lien apparent, entre elles ; tout se passant comme si la gangrène aiguë symétrique des extrémités était

la réponse toujours identique d'un terrain particulier aux agressions les plus diverses. Cependant l'absence habituelle de récidives ne plaide pas en faveur de cette explication.

Si la nature d'affections, telles que les cardiopathies, les infections graves, certaines intoxications, offrent une explication au moins plausible, à l'apparition du syndrome, dans certains cas plus rares, la bénignité des causes pouvant être retenues est sans commune mesure avec l'importance des lésions gangréneuses ; ainsi en est-il dans notre observation.

L'association d'une complication viscérale semble rare, et l'existence de lésions rénales n'est qu'exceptionnellement signalée.

Le cas que nous rapportons est parfaitement conforme aux descriptions classiques en ce qui concerne les manifestations gangréneuses, qui ont été massives, rapidement limitées, et suivies d'une guérison définitive, au prix de séquelles fonctionnelles importantes.

En revanche l'existence d'une anurie transitoire, constitue un fait particulier, ainsi que la tubulopathie aiguë réversible, responsable de ce symptôme. En effet il ne semble pas qu'une telle lésion rénale ait jamais été signalée. La constatation de sa présence chez notre malade n'éclaircit certes pas le problème de la pathogénie de la Gangrène Aiguë des Extrémités, mais contribue peut-être, à élargir le cadre d'une maladie dont les aspects cutanés évidents, ne sont pas toujours forcément, les seuls manifestations.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur Maurice DEROT

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABRAHAMS (D.-G.) - Incipient symetrical peripheral gangrene complicating paroxysmal tachycardia. Brit, Heart, J., 10, 191-194, 1948.

2 - BARBE (P.) - Gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'otoantrite. Arch. Françaises Pédiatrie, 9, 80-84, 1952.

3 - BARNARD (W.-G.) and Burbury (W.-M.) - Gangrene of the fingers and toes in a case of polyarterites nodosa. J. Path. Bact, 39, 285, 134.

4 - BERNHEIM (M.), ROUX (J.-A.) et LARBRE (F.) - Gangrène des extrémités chez un nourrisson atteint d'infection staphylococcique à localisation multiple. Pédiatrie, 7, 788-790, 1952.

5 - BERNHEIM (M.), VERTHEIMER (P.), FRANCOIS (R.), BONNET (J.-L.) et BIANCO (E.)- Manifestations gangréneuses récidivantes des extrémités évoluant depuis le premier âge et s'accompagnant de dégénérescence de la macula chez un enfant de 7 ans. Presse Méd., 62, 251-252, 1954.

6 - BEUREY (J.) - Les polygangrènes aiguës symétriques post-grippales, Thèse Nancy, 1950.

7 - BEYER (P.), JUIF (J.) et FRIEDRICH (E.) - Arch. Française Pédiatrie, 12, 383-392, 1955.

8 - BIRD (T.), LEITHEAD (C.-S.) and Lowe (K.-G.) - Symetrical peripheral gangrene in low output heart failure. The Lancet, 6842, 780-782, 1954.

9 - BOQUIEN (Y.), HERVOUET (D.), DAUPHIN (G.) et Mlle VERDIER - Polygangrène aiguë symétrique au cours d'une endocardite maligne. Presse Médicale, 60, 1581-1583, 1952.

10 - BRIGGS (J.-E.) - Gangrene following carbon monoxid poisoning. J.A.M.A., 73, 678-679, 1919.

11 - BUTLER (K.-R.), PALMER (J.-A.) - Cryoglobulinemia in polyarteritis nodosa with gangrene of extremites. Canad. M.A.J. 72, 686-688,1955.

12 - CAHALANE (S.-F.) and Horn (R.-C.) - Thrombotic thrombocytopenic purpura of long duration. Amer, J. Med., 27, 333-341, 1959.

13 - CASERTA (L.-J.), METZ (R.) and ANTON (M.) - Symetrical peripheral gangrene in myocardial infarction. New England J. Med., 254, 568-575, 1956.

14 - CAUSSADE (L.), NEIMANN (N.) et PIERSON (M.) - Gangrène aiguë symétrique des extrémités à propos de deux cas chez le nourrisson. Arch. Franç. Pédiatrie, 9, 94-96, 1952.

15 - COTTON (R.-T.) and Bedford (D.-R.) - Symetrical peripheral gangrene complicating acute myocardial infarction. Amer. J.Med., 20, 301-307, 1956.

16 - DUFOUR (H.) - Note sur la pathogénie des gangrènes symétriques des extrémités dans les infections pneumoniques à propos d'un cas autopsié. B. Mem. Soc. Med Hôp. Paris 18, 1065, 1901.

17 - FISHBERG (A.M.) - Redistribution of blood in heart failure. In Heart Failure London 3ème ed. 656, 1946.

18 - FISHER (H.-W.) and REIMANN-JASINSKI (D.) - Idiopathic occlusive disease of digital arteries with associated subacute glomerulo-nephritis. Amer, J.Med., 27, 176-182, 1959.

19 - FONTANT (M.), VERGER, PERY et LAGARDE - Deux cas de gangrène des extrémités chez le nourrisson. Arch. Fr. Pédiatrie, X. 1003, 1953.

20 - FOUILLIEN (J.) - Gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson à propos d'une observation. Thèse Paris, n°1055, 1954.

21 - WILCOX (L.-D.) - Symetrical gangrene associated with coronary thrombosis. The Canadian Medical Association Journal - 21 May 1960.

22 - GENDEL (B.-R.), YOUNG (J.-M.) and KRAUS (A.-P.) - Thrombotic thrombocytopenic purpura. Amer. J. Med. 15, 3, 1952.

23 - GLENAT (A.) - Les manifestations gangréneuses des extrémités chez le nourrisson en particulier au cours des états neurotoxiques. Thèse Lyon, 1953.

24 - GREENBAUM (D.) - Gangrene of the extremities following cardiac infarction and noradrenaline therapy. The Lancet 7030, 1103-1104, 1958.

25 - GRESHAM (G.-G.) and PHEAR (D.-N.) - Gangrene of the fingers in periarteritis nodosa. Amer J. Med. 23, 671-672, 1957.

26 - HEJMANIK (L.-R.) and BRUCE (E.-I.) - Symetrical peripheral gangrene complications pulmonary embolism. Amer. Heart J., 45, 289-294, 1953.

27 - HELLER (G.) and ALVARI (G.) - Gangren of the extremities in the new born occurence of fonctionnal recovery. Amer. J. Dis. Child. 62, 133, 1941.

28 - LAIGNEL, LAVASTINE, et ALAJOUANNE (Th.) - Intoxication par le gaz d'éclairage suivie de gangrène sèche et de phlegmatia alba dolens. B.M. Soc. Med. Hôp. Paris 37, 484-488, 1921.

29 - LANTUEJOUL (P.) - Gangrène des doigts chez un nouveau-né : guérison. Gynéco. et obstétrique, 42, 211, 1942.

30 - LION (G.) - Gangrène symétrique des extrémités développée dans le cours d'une maladie infectieuse aiguë et évoluant à la façon d'une complication passagère. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 43, 1451-1461, 1927.

31 - LOUBAT, VILLAR et CUZAT - Un cas de gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson. Arch. Med. Enfants, 41, 317, 1938.

32 - MAC LEAN (A.) - Carbon monoxid poisoning resulting in gangrene of both legs. J.A.M.A. 56, 1455-1457, 1911.

33 - MARIE (J.) HENNEQUET (A.) CORONE (P.) et MATHIEU (H.) - Gangrène symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de 14 mois. Atteinte cardiaque simultanée. Arch. Fr. Ped. 15, 1958.

34 - MARQUEZY (IR-A.) ECK (M.) et BOESWILLWALD (M.) - Gangrène des extrémités chez un nourrisson de 24 jours. Arch. Fr. Ped. 4, 473-476, 1947.

35 - MOREAU (R.), LEGRAIN (M.), PICARD (R.) et MERY - Observation non publiée.

36 - PAGNIEZ (Ph.), PLICHET (A.) et KOANG (W.-K.) - Les relations avec le syndrome de Raynaud. Gangrène symétrique des doigts, à évolution aiguë. Presse médicale 40. 1874, 1933.

37 - PERRY (C.-B.) and DAVIE (T.-B.) - Symetrical peripheral gangrene in cardiac failure. Brit. Med. J. 1, 15, 1939.

38 - RACHET et LEGRAIN (M.) - Observation non publiée.

39 - RAFFENE (H.) - Gangrène symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de 14 mois avec atteinte cardiaque simultanée. Thèse doct. Paris, 1958.

40 - RAYNAUD (Maurice) - De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités. Thèse Paris, 1862.

41 - RIVET (L.) - Syndrome de Maurice Raynaud avec gangrène du nez. Bull. Soc. Péd. Paris 142-143, 1907.

42 - ROGET (J.), BEAUDOING (A.) et MOULIN (P.) - Les gangrènes massives des membres chez les nourrissons. Revue générale Pédiatrie, X, 721-747, 1955.

43 - SEIDLMAYER (H.) - Symetrische gangrän der Händebei Meningo-sococcensepis. Med. Klinik. Berlin, 43, 152-153, 1948.

44 - SHUMWAY (C.N.) and MILLER (G.) - An unusural syndrom of hemolytic anemia thrombocytopenic purpura and renal disease. Blood, 12, 1045, 1957.

45 - STORSTEIN (O.) - Incipien symetrical peripheral gangrene in myocardial infarction. Brit. Heart J. 13, 1, 68-73, 1951.

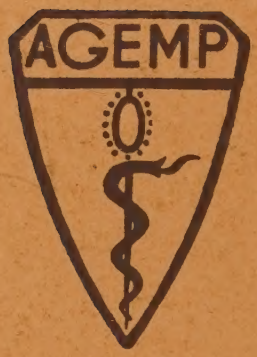
47 - UHR (J.-S.) - Gangrene of the toes following pneumoccocemia. Amer. J. Dis. Child, 56, 1317-1318, 1938.

48 - VALTIS (J.-S.), CATACOUZINOS (A.), CACCAVIAS (S.) and CHRYSANTHOY (Ch.) - Gangrène symétrique des membres chez une tuberculeuse à la période terminale de sa maladie. Presse Méd. 56, 171, 172, 1948.

49 - ZEEK (P.-M.) - Medical progress periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angütis. New England J. Med. 248, 18, 764-772, 1953.

50 - ZEEK (P.-M.) - Periarteritis nodosa : A critical review. Amer. J. Clin. Path., 22, 777-790, 1952.

51 - ZEEK (P.-M.), KNOWLES (H.C.) and BLANKENHORN (M.-A.) - Studies on necrotizing angütis IV periarteritis nodosa and hypersensitivity angütis. Arch. Int. Med. 92, 789- 805, 1953.



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-90